Aus der Universitäts-Nervenklinik Freiburg i. Brsg.
(Dir.: Geh.-Rat Hoche).

Zur Differenzialdiagnose der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Albert-Ludwigs-Universität

zu

Freiburg i. Brsg.,

vorgelegt von

Heinz Remmlinger

aus Charlottenburg.

1933

Druck: Handelsdruckerei C. Trute, Quakenbrück i. Hann.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Freiburg i. Br.

Dekan: Prof. Dr. von Möllendorf.
Referent: Priv.-Doz. Dr. Wartenberg.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem lieben Vater.

Die frühzeitige Erkennung der Geschwülste des Kleinhirnbrükkenwinkels und ihre sichere Abgrenzung gegen andere Tumoren der hinteren Schädelgrube ist von großer praktischer Bedeutung. Sind es doch gerade diese scharf umschriebenen Geschwülste, die sowohl durch eine chirurgische wie durch eine Strahlenbehandlung in zahlreichen Fällen recht günstig beinflußt werden konnten, während im Gegensatz hierzu die intracerebellaren, intrapontinen und intramedullären Tumoren für eine chirurgische Behandlung viel weniger in Frage kommen und sich gegen eine Strahlentherapie äußerst resistent verhalten. Es ist daher unbedingt nötig, alle neurologischen und otologischen diagnostischen Hilfsmittel heranzuziehen, um möglichst frühzeitig die Diagnose „Angulus-Tumor" stellen zu können. Es ist dies allerdings oft recht schwierig, da die Symptome nicht selten atypisch sind, die sogen. Cardinalsymptome gänzlich fehlen, was eine andere Lokalisation des Tumors vortäuscht. Bevor wir uns der klinischen Beschreibung dieser Tumoren zuwenden, wollen wir aus der Anatomie und Pathologie derselben das wichtigste kurz rekapitulieren.

Unter Kleinhirnbrückenwinkel verstehen wir mit Henschen die Einbuchtung am vordersten Teil des Kleinhirns, wo der Brükkenarm verschwindet; hinten medial begrenzt von der Eminentia olivaris der Oblogonta, hinten lateral von dem vorderen Rand der Tonsille und dem Lobulus biventer und semilunaris inferior, vorn lateral vom Lobulus quadrangularis, vorn medial von der Pons. Durch diesen Raum zieht in fast horizontaler und frontaler Richtung der Acustico-Facialis-Stamm, hier liegt die Flocke mit einer oder mehreren Nebenflocken und in den hintersten medialen Teilen finden wir den Lateralrecessus mit dem Plexus chorioideus ventriculi IV. In diesem eng umschriebenen Raum können sich die verschiedensten Arten von Tumoren oder tumorartigen Gebilden etablieren, die an Zahl etwa 10 % aller Hirntumoren ausmachen. Der Art nach sind es folgende:

1. Tumorartige Gebilde.

Zunächst die relativ sehr seltenen Aneurysmata und Haematome, ausgehend von der Arteria carotis interna, den Arteriae

communicantes und der Arteria basilaris. Ebenso selten sind Parasiten wie Echinococcus und Cysticercus. Etwas häufiger treffen wir spezifische Erkrankungen, infektiöse Granulationsgeschwülste wie Tuberkelknötchen und syphilitische Gummata (letztere oft als Teilerscheinung einer diffusen, basalen, gummösen Meningitis). Als vierte, allerdings sehr seltene Form wären noch die Abscesse des Winkels zu nennen, die gewöhnlich otitischen Ursprungs sind; ferner die Metastasen maligner Tumoren.

2. Echte Tumoren.

Sie können ausgehen:

a) von der Felsenbeinpyramide als Osteome und Hyperostosen oder als gefäßreiche Fibroide, teils harte teils weiche Endotheliome, herauswachsend aus dem Meatus acusticus internus in den Winkel.

b) von den Hirnhäuten, meistens von der Dura als Meningiome, Psammome, Cystosarkome und Endoteliome. Häufig auch von der Pia ausgehend als Cholesteatome.

c) von Hirnteilen, meist des Flocculus, der Pons oder der Medulla als Gliome und Gliosarkome.

d) vom Plexus chorioideus Ventriculi IV als epitheliale, bindegewebige und cystische Geschwülste.

e) von den Nn. Facialis, Trigeminus, Vagus und Accessorius als solitäre Neurinome oder multipel bei der Neurofibromatose Recklinghausen. Beide Arten sind jedoch selten.

f) Vom N. acusticus als sogen. „Acusticustumoren", die das Hauptkontingent der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren darstellen und denen auch hier unsere ganz besondere Aufmerksamkeit gewidmet werden soll. Meist handelt es sich um solitäre, nuß- bis apfelgroße kugelige oder eiförmige Geschwülste, die im Winkel liegen und mit einem zapfenartigen Vorsprung in den Meatus acusticus internus hineinragen. Während einzelne Autoren diesen Zapfen als sekundär entstanden ansehen, möchten wir uns der Meinung von Henschen anschließen, der betont, daß diese Acusticustumoren ihren Ursprung im Bindegewebe in und um den unteren Vestibularast haben, während ihres Wachstums den Gehörgang weiten und füllen und erst sekundär in die Schädelhöhle hineinwachsen, wo sie im Kleinhirnbrückenwinkel als echte Hirngeschwülste auftreten. Es stimmt dies völlig mit der chronologischen Reihenfolge der klinischen Erscheinungen überein, die zuerst vom Acusticus, Facialis und Trigeminus ausgehen und dann erst die übrigen Hirnnerven und Hirnpartien betreffen. Für diese Theorie spricht auch, daß man bei der Sektion den zentralen Teil des Acusticus fast immer erhalten findet, während die distalen Abschnitte des Nerven vollständig mit dem Tumor verwachsen sind. Auch die röntgenologisch feststellbare

Erweiterung des inneren Gehörganges paßt in diese Theorie. Weshalb kommt es nun gerade so häufig am Acusticus zu solchen Geschwülsten, die doch an anderen Hirnnerven eine Rarität darstellen? Worauf beruht diese eigentümliche Praedisposition des VIII. Hirnnerven? von Orzschowski will diese Geschwülste „Tumoren des Lateralrecessus" benannt haben und damit sagen, daß diese solitären Neubildungen von Bestandteilen der Recessuswand ihren Ursprung nehmen, wofür ihr häufig gliöser Charakter spreche. Sternberg vermutet, daß irgendein versprengtes Keimgewebe den Ursprung dieser Geschwülste bilde. Henschen neigt zu der Ansicht, daß die Praedisposition des Acusticus auf der embryologischen Tatsache beruhe, daß zwischen den Aesten des Acusticus im Grunde des Meatus dann noch embryonales Gewebe vorhanden sei, wenn die Austrittsstellen der übrigen Hirnnerven bereits ihr definitives Aussehen angenommen haben. Jedenfalls ist eine endgültige histiogenetische Erklärung bis heute noch nicht zu geben.

Bei der nun folgenden Besprechung der Symptomatologie der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren soll aus der Fülle des Materials nur das diagnostisch Wichtigste hervorgehoben werden. Die klinischen Erscheinungen teilen wir ein in:

1. Allgemeinsymptome.
2. Symptome von Seiten der Hirnnerven.
3. Symptome von Seiten des Cerebellum, der Pons und der Medulla.
4. Symptome seitens der langen spinalen Leitungsbahnen.
5. Röntgenologische Veränderungen.

Ad 1. Allgemeinsymptome:

Das wichtigste Allgemeinsymptom ist der occipitofrontal gerichtete Kopfschmerz. Diese hartnäckigen, gelegentlich genau lokalisierten Schmerzen (manchmal auch als Nackenschmerz oder Nackensteifigkeit) sind eine der frühesten und sichersten Zeichen einer Geschwulst der hinteren Schädelgrube. Oft bestehen sie lange Zeit, ehe der Tumor andere Symptome hervorruft. Dabei kommt es vor, daß der Patient eine ganz bestimmte Haltung des Kopfes einnimmt. Typisch ist dabei (Beilin), daß das Ohr sich zur Schulter der gesunden Seite neigt, während das Kinn nach der Tumorseite gerichtet ist. Eine lokalisierte Klopfempfindlichkeit des Hinterhauptes kann nachweisbar sein. Relativ selten, im Gegensatz zu anderen Hirntumoren, ist das cerebrale Erbrechen, das meist erst im Endstadium des Leidens auftritt. Ein weiteres wichtiges Allgemeinsymptom ist die Stauungspapille. Sie tritt bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren stets auf und ermöglicht die Abgrenzung gegenüber intrapontinen und intramedullären Neoplasmen, da sie hier fast nie oder nur sehr spät gefunden wird.

Die Stauungspapille pflegt bilateral aufzutreten, allerdings früher auf der Seite des Tumors. Bei der Untersuchung einer großen Reihe von Fällen mit Hirn- bezw. Hirnhautgeschwülsten fand Klimke eine Schmerzempfindlichkeit des tiefen Occipitalpunktes und sieht darin ein wichtiges Allgemeinsymptom bei Hirntumoren (Kehrersches Symptom).

Ad 2. Symptome von Seiten der Hirnnerven.

Hier steht im Vordergrund die Schädigung des Nervus acusticus. Die Störung des VIII. Hirnnerven ist fast immer ein Initialsymptom und Henschen, Cushing und Fischer führen eine Reihe von Fällen an, bei denen die Acusticus-Erscheinungen oft jahrelang vor allen übrigen auftraten. So findet sich bei Henschen ein Fall, bei dem eine zehnjährige, langsam fortschreitende Schwerhörigkeit als einziges klinisches Zeichen bestand, ehe der Tumor durch andere Symptome in Erscheinung trat. Bei Läsion des Cochlearis fällt dem Patienten zuerst eine meist einseitige, allmählich zunehmende Schwerhörigkeit auf, die nicht selten zur völligen Taubheit eines Ohres führt. Es sind, wenn auch seltene Fälle von doppelseitiger totaler Taubheit beschrieben. So finden wir bei Leroux einen Fall von doppelseitigem Kleinhirnbrückenwinkeltumor, der nur vollständige Taubheit und doppelseitige Stauungspapille erzeugt hat; es handelte sich um ein Gliom im Kleinhirnbrückenwinkel beiderseits. Gleichzeitig mit der Schwerhörigkeit, teilweise sogar schon früher, treten Gehörssensationen auf, die in Form von Ohrensausen, Rauschen, Kollern, Pfeifen den Patienten belästigen. Oft scheinen aber all diese Symptome dem Kranken nicht wichtig genug, um einen Arzt aufzusuchen (es ist auch bekannt, daß langsam beginnende Schwerhörigkeit subjektiv oft garnicht bemerkt wird). Anders ist es mit den Störungen von Seiten des Vestibularis. Unangenehme Schwindelanfälle, Gleichgewichtsstörungen gröberen Grades stören die Arbeitsfähigkeit und führen den Patienten zum Arzt. So kam kürzlich ein 22 Jahre alter Chauffeur hier in die Klinik, der über kurze, sich häufig wiederholende Schwindelanfälle klagte, die ihn natürlich in seinem Berufe untauglich machten. Diese Anfälle waren, wie sich später herausstellte, die ersten Symptome eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors. Bei genauer otologischer Untersuchung ergibt sich meist folgendes Bild: Teilweise oder völlige Aufhebung der akustischen und kalorischen Erregbarkeit der kranken und kalorische und galvanische Ueberempfindlichkeit der gesunden Seite. Der Weber'sche Versuch ergibt in der Mehrzahl der Fälle eine Lateralisation zur gesunden Seite, der Rinne ist in der Regel negativ. Fast immer horizontal-rotatorischer Spontan-Nystagmus, der beim Blick zur Herdseite stärker und langsamer ist, ausgesprochener Drehschwindel und Fallen bezw. Fallneigung nach der erkrankten Seite. Es sind dies die typischen Zeichen eines Stauungslabyrints.

Fast ebenso wichtig sind die Zeichen einer Trigeminusläsion: Hypo- und Areflexie der Cornea, Paraesthesien wie Prickeln, Brennen, Sensibilitätsstörungen. Die Patienten geben z. B. manchmal an, plötzlich beim Rasieren eine Backe nicht mehr gefühlt zu haben. Sehr häufig als Initialsymptom sind einseitige Neuralgien und manch ein Kleinhirnbrückenwinkeltumor ist lange Zeit unter der Diagnose Trigeminus-Neuralgie gelaufen. Allerdings ist die lokaldiagnostische Deutung dieses Symptoms oft äußerst schwierig, da andere Tumoren der hinteren Schädelgrube ähnliche Erscheinungen machen können. So sind schwere Hyperpathien im Bereich des Trigeminus nicht selten initiale Zeichen von Ponstumoren. Luque beschreibt einen Fall von Ponstumor, der mit brennenden Schmerzen in der rechten Zungen- und Gesichtshälfte, Schwindelanfällen, Schwerhörigkeit und Kopfschmerzen begann.

Entgegen der anatomischen Lage ist das frühzeitige Mitergriffensein des N. facialis relativ selten. Im Verlaufe der Krankheit sehen wir Paresen, Spasmen oder Störungen der Tränen- und Speichelsekretion. Oppenheim beschreibt einen Fall, bei dem fast gleichzeitig mit fortschreitender Schwerhörigkeit, Ohrensausen, Nystagmus, eine ausgesprochene tumorseitige Facialisparese bestand. Die Facialissymptome sind sehr unregelmäßig, fehlen oft auch ganz. Dieses Verhalten des N. facialis stellt einen weiteren Beweis für die Richtigkeit der Henschen'schen Theorie von der Entstehung der Tumoren im Meatus acusticus internus dar.

In chronologischer Reihenfolge kommen wir zu den Erscheinungen von Seiten der Augenmuskelnerven. Als erstes und häufigstes Symptom ist hier der Nystagmus zu nennen, der im Verlauf der Krankheit die verschiedensten Formen und Stärken zeigt. Er findet sich in rund 90 % der Fälle, wobei er allerdings in 20 % der Fälle erst durch Lagewechsel eruiert werden kann. Da ist zunächst der Nystagmus beim Blick nach der Seite. Dieses sogen. „Blickrichtungsrucken" (Cordes) ist nach der Tumorseite größer, langsamer und ausgeprägter als nach der Gegenseite. Der Tumor wird also immer auf der Seite sitzen, nach welcher der Nystagmus grobschlägiger und langsamer ist. Bei schweren, fortgeschrittenen Fällen zeigt er sich schon beim Blick geradeaus, wobei das Auge immer nach derselben Seite (Tumorseite) ausschlägt. Ueber den Wechsel des Nystagmus bei verschiedenen Kopfhaltungen ist differentialdiagnostisch wichtig, daß bei Angulustumoren der Nystagmus in allen Lagen bei Ueberwiegen der horizontalen Komponente gleich bleibt, während er gerade bei Kleinhirn- und Ponsaffektionen in den verschiedenen Stellungen verschiedene Richtungen aufweist (Nylén). Vertikal-Nystagmus und die als Déviation conjuguée bezeichnete Blicklähmung beider Augen nach einer Seite (meist der Tumorseite) sind bei Angulustumoren selten. Ebenfalls selten sind die Blickparesen, bei denen es sich neben einer gewissen Erschwe-

rung der Blickwendung um einen blickparetischen Nystagmus handelt. Die Patienten geben an, daß sie die Augen nur mühsam bewegen können, und zwar ist die Störung nach der Tumorseite zu stärker. Relativ häufig sind Angaben über Abducensparesen während Ptosis und Exophthalmus recht selten sind. Diese beiden treten sehr spät auf.

Die Optikuserscheinungen bei Angulustumoren dürften als eine Folge des erhöhten allgemeinen Hirndruckes anzusehen sein. Die Störungen wie Herabsetzung des Sehvermögens und Stauungspapille sind als typische initiale Symptome zu bezeichnen, wobei beide Augen fast gleichmäßig betroffen werden (statistisch ergibt sich ein unbedeutendes Ueberwiegen der tumorseitigen Störungen).

Die Mitbeteiligung des N. olfactorius ist wohl in erster Linie durch den gesteigerten intracraniellen Druck bedingt; sie ist äußerst selten. Es handelt sich in diesen Fällen um eine Herabsetzung des Geruchsinnes.

Ad 3) Symptome von Seiten des Cerebellum, der Pons und der Medulla.

Diese Nachbarschaftssymptome sind bedingt durch direkten Druck und die Zirkulationsstörungen infolge Verdrängung dieser Hirnteile durch den Tumor.

An Kleinhirnsymptomen ist in erster Linie die Ataxie zu nennen, die fast immer im Verlauf der Krankheit auftritt. Diese cerebellare Ataxie, die in Schwanken und Taumeln beim Gehen und Stehen sich äußert, wird durch die Kontrolle der Augen nicht kompensiert. Die Angaben der Patienten gehen dahin, daß sie zuerst beim Gehen nach einer Seite neigen; im Verlauf der Krankheit wird diese Fallneigung so stark, daß die Patienten wie betrunken umhertorkeln und sich kaum aufrecht halten können. Bei der Untersuchung wird ein stark positiver „Romberg" nach der Tumorseite festgestellt. In Ruhelage bestehen dagegen keinerlei Coordinationsstörungen. Diese homolaterale Ataxie ist von größter diagnostischer Bedeutung und ohne sie ist eine Diagnose Angulustumor immer zweifelhaft. Weiter zeigt sich, meist auf der erkrankten Seite, eine Dysmetrie, Asynergie und eine Hypotonie der Extremitäten-Muskulatur, gewöhnlich eines Armes oder eines Beines. Relativ häufig sind Adiadochokinese und Tremor, die ebenso wie alle Kleinhirnstörungen meist auf der Tumorseite sind. Wartenberg fand bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren eine homolaterale Abschwächung der Pendelbewegungen eines Armes beim Gehen und sieht darin ein feines Frühsymptom einer Hemiphären-Läsion des Kleinhirns.

Bei den Pons- und Medulla-Symptomen ist eine Verwechslung mit einer echten intrapontinen oder intramedullären

Affektion sehr leicht möglich. Sehen wir doch in beiden Fällen die gleichen Krankheitserscheinungen: Hemiplegia alternans, Dysphagie, Dysarthrie, Dysphonie, Schädigung des Atemzentrums, Sensibilitätsstörungen und Extremitätenlähmungen; seltener Glykosurie, Diabetes insipidus, Blasenstörungen.

Ad. 4) Symptome seitens der langen spinalen Leitungsbahnen.

Die Störungen der Funktion der spinalen Leitungsbahnen sind im allgemeinen von sekundärer Bedeutung. Bei der Läsion der motorischen Bahnen handelt es sich meist um eine Herabsetzung der groben Kraft eines Armes oder Beines; vollständige Lähmungen sind selten. Dagegen beobachtet man gelegentlich im Initialstadium kontinuierliche oder anfallsweise auftretende Zuckungen in den entsprechenden Extremitäten. Dabei verhält sich die Zahl der Fälle mit Motilitätsstörungen in der gekreuzten und ungekreuzten Seite wie 2 : 3 (Henschen). Ein Unterschied zwischen Armen und Beinen liegt nicht vor. Sensibilitätsstörungen sind sehr selten angegeben; beschrieben werden Herabsetzung des Gefühls, Paraesthesien und Schmerzen. Die Sehnenreflexe (meist sind nur Patellar- und Achillessehnenreflexe untersucht) sind in der Mehrzahl der Fälle abnorm gesteigert. Positiven Babinski trifft man gleich häufig auf der gekreuzten wie ungekreuzten Seite. Blasen- und Mastdarmstörungen werden beobachtet, aber meist erst im Endstadium.

Ad 5) Röntgenologische Veränderungen.

Bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren unterscheiden wir primäre und sekundäre Veränderungen im Röntgenbild. Die primären, lokalen, zeigen eine Usur an der Pyramidenspitze (selten) oder einen Defekt bzw. eine Erweiterung des Meatus acusticus internus (50 % der Fälle), beides hervorgerufen durch direkten Druck des Tumors. Die einseitige Erweiterung des inneren Gehörganges (infolge der Entstehung dieser Geschwülste in demselben meist schon sehr früh feststellbar) ermöglicht den exakten Nachweis eines Acusticus-Tumor; ist sie röntgenologisch nicht nachweisbar, so bleibt die Entscheidung Angulustumor oder Nicht-Angulus-Tumor offen. Diese Differenzialdiagnosen ermöglichen in gewisser Hinsicht die sekundären Veränderungen im Röntgenbild. Sie gehen parallel der Erhöhung des intracraniellen Druckes und bestehen im wesentlichen in einer Verbreiterung und Abflachung der Sella turcica. Schon Henschen hat diese Veränderungen der Sella beobachtet, die in neuerer Zeit besonders von Cushing und Vincent beschrieben wurden. Diese sellären Veränderungen bei extrasellären Tumoren haben vielfach zu Fehldiagnosen Veranlassung gegeben. So beschreibt Wartenberg einen Fall von Kleinhirntumor, bei dem aufgrund des Röntgenbildes, das eine starke Destruktion der Sella zeigte, die Diagnose: Tumor der mittleren Schädelgrube mit Einbruch in die Keilbeinhöhle gestellt wurde.

Röntgenologisch ist die Unterscheidung zwischen intra- und extraselläre Tumoren keineswegs immer möglich; hierbei ist das gesamte klinische Bild ausschlaggebend. Handelt es sich z. B. um die Differenzialdiagnose Angulustumor oder Medulla-Pons-Tumor, so können ausgesprochene röntgenologische Veränderungen der Sella fast immer den letzteren ausschalten, da hier in der Regel der intracranielle Druck nur unbedeutend erhöht ist.

Zusammenfassend bietet ein Angulustumor folgende Initialsymptome:

1. Acusticusstörungen: Schwerhörigkeit, Taubheit, subjektive Gehörswahrnehmungen, Schwindel, labyrinthären Nystagmus.

2. Occipito-frontal gerichtete Hinterhauptsschmerzen mit Klopfempfindlichkeit.

3. Kleinhirnsymptome: Gleichgewichtsstörungen, Fallneigung, Ataxie.

4. Schädigung der benachbarten Hirnnerven, besonders des N. trigeminus in Form von Neuralgien, Parästhesien und Cornealareflexie.

5. Allgemeine Hirndruckerscheinungen, besonders Stauungspapille.

6. Dysarthrie, Dysphagie (meist jedoch später und nur in Verbindung mit den vorhergehenden).

Dies ist die auf empirischem Wege gefundene chronologische Reihenfolge der klinischen Symptome, die als solche ein brauchbares diagnostisches Hilfsmittel darstellen. Man berücksichtige also stets die Reihenfolge in der Entwicklung der Symptome: grobes Abweichen von dieser Scala wird fast immer auf andere Prozesse hindeuten.

Unter diesen sind von besonderer differentialdiagnostischer Bedeutung die intrapontinen und intramedullären Tumoren. So beschrieb Frey einen Fall von Pons-Tuberkel, der als Angulustumor diagnostiziert und operiert wurde. Erst die Sektion konnte die Diagnose klären. Eine 22jährige Frau bemerkt, daß ihr linkes Auge sich nach innen dreht, der Mund sich nach rechts verzieht, und daß sie beim Sehen durch Doppelbilder gestört wird. Es bestehen heftigste Kopfschmerzen und Erbrechen: beim Gehen Schwindel und starke Fallneigung nach links. In der Klinik wird folgender Befund erhoben: Strabismus convergens paralyticus beider Augen; alle Augenbewegungen außer der Abduktion sind frei. Kein Nystagmus. Beiderseits Stauungspapille, Facialisparese aller Aeste links, Gehörsverminderung links, Romberg nach links, Dysphagie, später Trimus.

Diagnose: Kleinhirnbrückenwinkeltumor. Operation. Exitus. Die Sektion ergibt eine universelle Miliartuberculose und einen linksseitigen intrapontinen Tuberkel.

Wäre in diesem Falle die Fehldiagnose zu vermeiden gewesen? Die Mehrzahl der Symptome wie Stauungspapille, Kopfschmerz, Fallneigung, cerebellare Ataxie, die Unilateralität der lädierten Hirnnerven, scheinen die gestellte Diagnose zu rechtfertigen. Es sind jedoch bei genauer Betrachtung einige Zeichen, die zur Vorsicht mahnen. Zunächst die atypischen und relativ geringen Gehörsstörungen, sowie das Fehlen des Nystagmus, beides wichtige Stützen für die Diagnose „Kleinhirnbrückenwinkeltumor". Weiter das frühe Auftreten der schweren Dysphagie und des Trismus, ebenfalls in der Mehrzahl der Fälle Symptome einer Hirnstammläsion. Vor allem aber die doppelseitige Abducensparese, die wohl in besonderem Maße zu Zweifeln Anlaß geben mußte. Es ist dies eine Reihe von Zeichen, die die Diagnose zum mindesten hätten zweifelhaft machen können; trotzdem soll damit nicht gesagt sein, daß in diesem besonderen Falle die richtige Diagnose intra vitam zu stellen gewesen wäre.

In folgenden haben wir versucht (durch eingehendes Studium vieler Krankengeschichten/ von Angulus-Tumoren einerseits und Pons- und Medulla-Affektionen andererseits) einige Charakteristica herauszuarbeiten, die eine exakte Diagnose erleichtern sollen. Demnach sprechen:

für Pons- und Medulla-Affektionen:

1. Fehlen von Acusticus-Störungen (bzw. ihr spätes oder uncharakteristisches Auftreten).
2. Fehlen von Stauungspapille und anderen schweren Hirndrucksymptomen.
3. Fehlen von Kopfschmerzen.
4. Doppelseitigkeit der lädierten Hirnnerven.
5. Abnorme Augenstellungen, besonders Déviation conjuguée.
6. Vertikalnystagmus und Aenderung des Nystagmus bei verschiedenen Kopfhaltungen.
7. Häufigkeit der Sensibilitäts- und Motilitätsstörungen (besonders der dissoziierten Empfindungslähmungen).
8. Fehlen oder spätes Auftreten der cerebellaren Ataxie.
9. Röntgenologisch das Fehlen von primären und sekundären Veränderungen.

Durch dieses Schema und durch die Beachtung der bereits beschriebenen Angulus-Initialsymptome dürfte eine Differentialdiagnose in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle möglich sein.

Die folgende Darstellung betrifft einen intrapontinen Tuberkel, der unter den Erscheinungen eines Angulustumor verlief. Der Fall wurde Januar 1921 von Dr. Wartenberg unter Prof. Cassirer in dessen Poliklinik für Nervenkrankheiten in Berlin beobachtet.

Eduard Z., 18 Jahre alt. Anamnese: Eltern und Geschwister gesund Normale Entwicklung; nie ernstlich krank gewesen. Februar/März 1920 Grippe mit Rheumatismus. Ende November 1920 setzt ziemlich plötzlich ein taumeliger Gang ohne Schwindel ein, was bis jetzt besteht. Zur selben Zeit bemerkt Pat. eine Gefühllosigkeit der rechten Backe und Stirn; nach und nach stellte sich Schwerhörigkeit im rechten Ohr ein, begleitet von klingenden Geräuschen. Seit Mitte Dezember 1920 besteht Doppelsehen: die Bilder stehen aufrecht nebeneinander. Seit dieser Zeit hat Pat. auf der r. Zungenhälfte keine Schmerzempfindung mehr; Wasserlassen und Stuhl normal. Keine Kopfschmerzen; beim Drehen des Kopfes hat er das Gefühl wie im Fahrstuhl. Kein Erbrechen. In letzter Zeit hielt Pat. unwillkürlich den Kopf nach links geneigt. Tags über müde und schläfrig, nachts schlaflos. Speisereste bleiben in der rechten Wangentasche liegen, ohne daß er es bemerkt.

Status: Jan. 1921. 18 Jahre alter, mittelgroßer Mann in leidlich gutem E. Z. Hautfarbe blaß, Gesichtsfarbe leicht gebräunt.

Herz: 1. Spitzenstoß etwas akzentuiert.

Uebrige innere Organe: o. B.

Neurologisch: Masseter rechts druckempfindlich. Schädel nicht klopfempfindlich, Geruch intakt. Rotatorischer Nystagmus beider Augen von wechselnder Stärke. Beim Seitenblick verstärkt ohne besondere Betonung nach Umdrehungen oder Seitenlage. Vielleicht Geringerwerden des Nystagmus nach rechts in rechter Seitenlage. Abducenslähmung rechts: aufrechte Bilder, die nebeneinander stehen und deren Entfernung beim Blick nach rechts größer wird. Stirnrunzeln rechts: negativ. Rechtes Auge kann nicht geschlossen werden; Tränen des rechten Auges. Auch der untere Facialisast rechts gelähmt. Gehör rechts fast völlig aufgehoben. Weber nach links. Unterkieferbewegung nach links schwach. Keine Masseteren-Kontraktionen rechts bei Schließung des Mundes gegen Widerstand. Areflexie der rechten Cornea mit Gefühllosigkeit. Gaumensegel gleichmäßig innerviert. Im Trigeminusgebiet rechts werden Pinselberührungen ausgelassen; es besteht Hypalgesie der Wange und des harten Gaumens. Ebenso leichte Thermhypaesthesie des Gebietes des ganzen N. V. Mund wird ruckartig aufgemacht mit anfänglicher Drehung nach rechts und dann erst wieder in gerade Richtung gebracht. Verschiebung des Mundes nach rechts mit voller Kraft, nach links unmöglich. Sprache ein wenig nasal. Etwas Adiadochokinese rechts. Vielleicht eine Andeutung von Ataxie, sicher sehr wenig Händedruck kräftig, Sehnenphänomene an den Unterarmen nicht deutlich, auch nicht links. Kein Abweichen beim Zeigeversuch. Beim Gehen deutliches Hängen und Abweichen nach rechts. Achilles- und Kniephänomen positiv. Rechts Achillesphänomen sehr stark, Andeutung von Fußklonus. Bauchdeckenreflexe links und rechts gleich lebhaft, ebenso Kremasterreflex. Im rechten Bein ist die locomotorische Ataxie stark, links nicht; keine Paresen. Unipedales Stehen schlecht. Keine Geschwülste am Körper. Rechts Pupillengrenze etwas verschwommen. Auf elektrischen Strom im Facialis keine Spur von Entartungsreakion; vielleicht eine Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit im Masseter. Zerstörung des rechten Cochlearis; der rechte Vestibularis ist nur geschädigt, seine kalorische Erregbarkeit herabgesetzt. Nach Drehen starker Nystagmus nach links und rechts. Typische Abweichungsreaktion. Während des Drehnystagmus kein Schwindel.

Der Pat. wurde dem Chirurgen mit der Diagnose: „Kleinhirnbrückenwinkeltumor rechts“ zur Operation überwiesen.

Operationsbericht: Operation in Lokalanästesie. Bogenschnitt über dem hinteren Schädel der von einem Warzenfortsatz bis zum anderen reicht, bis auf den Knochen. Trepanation des Schädels und Freilegung des Kleinhirns. Spaltung der Dura, Unterbindung und Spaltung des Sinus longitudinalis. Die Palpation der Brücke ergibt negativen Befund. Da sich aber das rechte Kleinhirn stark vorwölbt, wird ein Schnitt in dasselbe gelegt. Befund: negativ. Da die Atmung und der Puls vorübergehend schlecht werden, wird die Operation abgebrochen. Blutstillung, Hautnaht, Verband.

Exitus erfolgt in derselben Nacht, ohne daß Pat. aus dem Schlaf erwacht war.

Sektionsbefund: Große, muskulöse und gut genährte Leiche. Quer über der unteren Nackenlinie eine frisch vernähte Operationswunde. Bei Ablösen der weichen Schädelhaut findet sich unter den Nahtstellen ein kleiner Bluterguß und ein Defekt des ganzen unteren Teiles des Hinterhauptlappens bis zum Foramen magnum. Dura mater gut gespannt, durchscheinend; der Längssinus frei. Nach Herausnehmen des Gehirns zeigen sich gut entwickelte Furchen ohne Abplattungserscheinungen. Ueber dem Kleinhirn dünnflüssiges Blut; seine rechte Hemisphäre am Hinterpol und an der Basis zerquetscht und durchblutet. Im Kleinhirnbrückenschenkel rechts eine kirschkerngroße, frische Blutung. Keine Druckerscheinungen am Kleinhirn, den Tonsillen und der ganzen Schädelbasis. Die Schädelbasis vollkommen ohne pathologischen Befund.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Frische Trepanationswunde. Frische Blutungen im rechten Kleinhirnbrückenschenkel. Oberflächliche Zerquetschung der rechten Kleinhirnhemisphäre. Kleine Blutungen unter der Pleura pulmonalis. Im übrigen bleibt die Sektion ohne jeden pathologischen Befund.

Erst später ausgeführter Schnitt durch die Pons ergab einen intrapontinen Tuberkel an der rechten Seite.

Bei der Betrachtung dieses Falles tritt uns die ganze Schwierigkeit einer exakten Diagnosestellung von Neoplasmen der hinteren Schädelgrube klar vor Augen. Es ist nicht verwunderlich, daß man auf diese Anamnese und diesen Befund hin die Diagnose: „Kleinhirnbrückenwinkeltumor“ stellte. Sehen wir doch hier beinahe alle Symptome von Seiten des Acusticus, des Facialis, des Trigeminus und des Cerebellum in geradezu klassischer Weise aneinandergereiht. Und doch sind bei genauer Betrachtung gewisse Zeichen vorhanden, die zu Zweifeln berechtigen. Da fehlen zunächst zwei Cardinalsymptome der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren: der Kopfschmerz und die Stauungspapille. Beides Symptome, die in der Literatur in über 95 % der Fälle erwähnt sind und deren Fehlen differentialdiagnostisch gerade für Pons- und Medullaprozesse charakteristisch ist. Es fehlten damit in unserem Falle die Hauptzeichen einer intracraniellen Druckerhöhung (man darf annehmen, daß auch röntgenologisch keine Veränderungen festzustellen gewesen wären), und damit eine der wichtigsten Stützen für eine sichere Diagnose.

Wie verhielt es sich mit den Störungen von Seiten des VIII. Hirnnerven? Wir finden die Angabe über langsam zunehmende Schwerhörigkeit relativ spät und nicht so prävalierend wie bei der Mehrzahl der Angulustumoren; es ergab sich daraus mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit, daß der Acusticus erst sekundär durch den Prozeß geschädigt worden war, und daß der Tumor primär von irgendwo anders seinen Ausgang genommen haben mußte. Dafür sprach auch die Unvollständigkeit und das ziemlich starke Abweichen der Symptomenreihenfolge von der angegebenen. Die Krankheit begann ziemlich akut mit Ataxie und Störungen von Seiten der Nn. trigeminus, facialis und abducens, während die Gehörsstörungen erst an dritter Stelle auftraten.

Unter den anderen Symptomen konnte die ausgedehnte Sensibilitätsstörung im Bereich des V. Hirnnerven einen gewissen Verdacht für eine Pons- oder Medullaaffektion erwecken. Auffallend war auch die Kürze der Krankengeschichte. Unser Patient zeigte 1½ Monate nach Auftreten der ersten Symptome schon ein vollentwickeltes schweres Krankheitsbild, während die Angaben über die Krankheitsdauer der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren in der Literatur sich im Durchschnitt auf 3—4 Jahre belaufen. Auch wenn man annimmt, daß durch die Operation der Ausgang beschleunigt wurde, so muß man doch auf die Statistik Henschen's verweisen, der angibt, daß eine Operation durchschnittlich drei Jahre nach Beginn der ersten Erscheinungen vorgenommen wurde. Diese Zahlen kontrastieren in auffälliger Weise mit denen des vorliegenden Falles. Man mußte bei solch subakutem Prozeß und bei der Reihe der oben angeführten Verdachtsmomente die Operation zum mindesten infrage stellen, wenn nicht sich für eine Röntgentherapie entscheiden.

Zum Schluß ein kurzes Wort über die Therapie: Es bestehen zwei Möglichkeiten: chirurgische Entfernung der Tumoren oder die Röntgenstrahlung. Beide Methoden haben ihre Vor- und Nachteile. Die Mortalität der chirurgischen Behandlung schwankt zwischen 70% (Marburg, Henschen u. a.) und 4,4 (Cushing). Infolge dieser immer noch sehr hohen Sterblichkeitsziffer hat man sich auch in chirurgischen Kreisen heute wieder mehr der Röntgentherapie zugewandt. Leider sind die Angaben darüber in der Literatur noch relativ selten. Es geht aber daraus hervor, daß die Strahlentherapie ohne Zweifel eine Sistierung, oft sogar eine weitgehende Besserung der örtlichen und allgemeinen Hirnerscheinungen zeitigt. Man muß sich also, selbst bei gewissen Gefahren, die die Methode in sich birgt, angesichts der guten Erfolge und der relativen Unschädlichkeit gerade bei unsicheren Diagnosen wie in unserem Fall für die Strahlentherapie aussprechen. Andererseits ist bei eindeutiger Frühdiagnose die operative Entfernung der Tumoren absolut indiziert.

Literatur.

Beilin: Über Kopfstellung bei Geschwülsten der hinteren Schädelgrube, insbesondere der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Zeitschr. f. Neurol. und Psychiatr. 1932 Bd. 138, S. 664, N. 3.

Brunner, H.: Ergebnisse der klinischen Funktionsprüfung des Ohres bei Erkrankungen der Medulla oblongata und des Kleinhirns.
Zbl. f. Neurol. und Psychiatrie 44./ 1926, S. 1.

Cordis: Störungen der Augenbewegungen bei Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Jahrb. f. Neurologie u. Psychiatrie. 137. 1931.

Cushing, Harvey: Die chirg. Mortalitätsziffern einer Reihe von 2000 festgestellten intracraniellen Tumoren.
Arch. of. Neur. 27, 1932 S. 1273/1280. (Zbl. f. Neurol. 65, S. 260).

Dahmer, K. F.: Zur Kenntnis der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren und der Röntgentherapie.
Jahrb. f. Neurol. u. Psychiatr. 1926. Bd. 44.

Frey, E.: Über einen Fall von Oblongatatuberkel unter dem Bild eines Kleinhirnbrückenwinkeltumor.
Zeitschr. f. Neurol. 21. S. 130. 1914.

Gamper, E.: Intracranielle Neubildungen. Fortschr. der Neurologie u. Psychiatrie. Jhrg. 5. 1933, S. 187.

Girot, L.: Diagnostic des Tumeurs de l'angles ponto-cérobelleux. Rev. Med. Suisse rom. 50, S. 400.

Guillam, Schmite-Bertrand: Tumeurs bilaterales de la region de l'angle ponto-cérébelleux.
Soc. de Neurol. Paris 2, VII. 1931.

Heine: 2 Doppelfälle von Tumoren des Kleinhirnbrückenwinkels mit und ohne Neurofibromatose.
Zeitschr. für d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Bd. 100 S. 481.

Heymann: Über Eigenschaften und operat. Entfernbarkeit der Acusticusneurinome.
Zeitschr. f. Hals-, Nasen-, Ohrheilkd. Bd. 17, S. 109.

Henschen, F.: Geschwülste der hinteren Schädelgrube, insbesondere des Kleinhirnbrückenwinkels.

Horrax, Bukley: A clinical study of the Differentiation of the certain pontile Tumors from Acoustic Tumors.
Arch. of Neur. 24, 1217.

Katzmann: Ein Fall von beiderseitig. Kleinhirnrückenwinkeltumor.
Zeitschr. f. Laryngol. Bd. 17, S. 248.

Klimpke, W.: Ein Allgemeinsymptom bei Hirntumoren.
Dtsch. Med. Wochenschrift 1931, S. 50.

Krecke, A.: Wann muß der Arzt an Hirntumor denken?
Münchener Med. Wochenschrift 1928, II. S. 2012.

Leroux, L.: Surdité totale bilatéral par tumeurs bilatérales de l'angle ponto-cérébelleux.
Rev. de Laryngol-d'otol et de rhinol. Jahrg. 44, Nr. 11, S. 453.

List, C. F.: Die klinische Diagnose der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Zeitschr. f. Neurol. u. Psychiatrie 65, 1932/33, S. 170.

Luque, O.: Zur Diagnose der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Rev. méd. Cordoba 18, S. 205.

Nylén, C. O.: A clinical study on positional nystagmus in cases of brain tumor.
Acta-oto-laryng. Suppl. Bd. 15.
Zbl. f. Neurol. u. Psychiatr. 63, 1932, S. 497/499.

Oppenheim: Lehrbuch für Neurologie.

Pussepp, L.: Die Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Fol. neuro-chirurg. 9 S. 51, 1929.

Ritter: Zur Kasuistik der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Schweizer med. Wochenschr. 1928 I, S. 154/156.

Schmidt, R.: Zur Früh- und Differentialdiagnose der Hirntumoren.
Med. Klinik 1930 I.

Staudacher: Zur Symptomatologie der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren nebst Beobachtungen zum Kapitel der Fehldiagnosen auf diesem Gebiet.
Dissertation 1928, Tübingen.

Wartenberg: Irreführende Symptome bei Hirntumoren.
Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 116, S. 145 (1930).
Überraschungen und Fehldiagnosen bei Tumorsymptomen.
Zbl. f. Neurol. u. Psychiatr. 54, S. 322 (1929/30).

Lebenslauf.

Ich, Heinz Remmlinger, wurde am 24. September 1908 in Krozingen (Baden) geboren, als Sohn des Dr. med. Heinrich Remmlinger und seiner Ehefrau Katharina, geborene Pies.

1918—1927 besuchte ich das Humanistische Friedrich-Gymnasium in Freiburg i. Br., an dem ich das Abitur machte.

1927—1932 Studium der Medizin an den Universitäten in Berlin, Freiburg i. Br., Königsberg, München, Wien.

1932 Machte ich an der Universität zu Freiburg i. Br. mein medizinisches Staats- und Doktorexamen.

1933 Vom 15. I. bis 31. VIII. Medizinalpraktikant an dem Kaiserin-Auguste-Victoria-Haus (Professor Langstein) in Berlin.

Seit dem 15. IX. 33 Medizinalpraktikant an dem St.-Hildegard-Krankenhaus (Dr. Fähndrich) in Berlin.

Berlin, den 18. XI. 33.

Heinz Remmlinger.